FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1877 — N° 111

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le 22 *mars* 1877, *à* 1 *h.*

PAR MAURICE LANGUE,

Né à Voitem (Jura), le 23 juin 1852.

Aide-major stagiaire au Val-de-Grâce.

ÉTUDE

SUR L'ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

ET EN PARTICULIER

SUR SES DIFFÉRENTS MODES DE DÉBUT

Président : M. G. SÉE, *professeur.*

Juges : MM. CHARCOT, *professeur.* BOUCHARD, HAYEM, *agrégés.*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

A. PARENT, IMPRIMEUR DE LA FACULTE DE MEDECINE

RUE MONSIEUR-LE-PRINCE, 29 ET 31.

1877

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Doyen.....................	M. VULPIAN
Professeurs.....................	MM.
Anatomie.....................	SAPPEY.
Physiologie.....................	BÉCLARD.
Physique médicale.....................	GAVARRE
Chimie organique et chimie minérale.....	WURTZ
Histoire naturelle et médicale..........	BAILLON.
Pathologie et thérapeutique générales.....	CHAUFFARD.
Pathologie médicale	JACCOUD. PETER.
Pathologie chirurgicale	N. TRÉLAT.
Anatomie pathologique..................	CHARCOT.
Histologie.........................	ROBIN.
Opérations et appareils.................	LE FORT.
Pharmacologie	REGNAULD
Thérapeutique et matière médicale.......	GUBLER.
Hygiène.........................	BOUCHARDAT
Médecine légale.....................	TARDIEU.
Accouchements, maladies des femmes en couche et des enfants nouveau-nés....	PAJOT.
Histoire de la médecine et de la chirurgie..	PARROT.
Pathologie comparée et expérimentale....	VULPIAN.
Clinique médicale	SÉE (G.). LASÈGUE. HARDY. POTAIN.
Clinique chirurgicale	RICHET. GOSSELIN. BROCA. VERNEUIL.
Clinique d'accouchements................	DEPAUL.

Doyen honoraire: M. WURTZ.

Professeurs honoraires :
MM. BOUILLAUD, le baron J. CLOQUET et DUMAS.

Agrégés en exercice.

MM.	MM.	MM.	MM.
ANGER	CHARPENTIER.	FERNET.	LÉCORCHÉ.
BERGERON	DAMASCHINO.	GARIEL.	LE DENTU.
BLUM.	DELENS.	GAUTIER,	NICAISE.
BOUCHARD.	DE SEYNES.	GUÉNIOT.	OLLIVIER
BOUCHARDAT.	DUGUET.	HAYEM.	RIGAL.
BROUARDEL	DUVAL.	LANCEREAUX.	TERRIER.
CADIAT	FARABEUF.	LANNELONGUE.	

Agrégés libres chargés de cours complémentaires.

Cours clinique des maladies de la peau..............	MM. N.
— des maladies des enfants..............	N.
— des maladies mentales et nerveuses...	BALL.
— de l'ophthalmologie..............	PANAS.
— des maladies des voies urinaires.......	GUYON.
— des maladies syphilitiques	FOURNIER
Chef des travaux anatomiques....................	Marc SÉE.

Le Secrétaire : **A. PINET.**

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR G. SÉE

ETUDE

SUR

L'ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

ET EN PARTICULIER

SUR SES DIFFÉRENTS MODES DE DÉBUT

AVANT-PROPOS.

Ayant eu l'occasion d'observer dans le service de M. le professeur G. Sée trois cas d'atrophie musculaire progressive, dans lesquels l'affection avait présenté à son début une localisation qu'elle offre rarement, nous avons résolu de rechercher les diverses observations qui avaient été publiées sur ce sujet et d'étudier dans notre thèse inaugurale, à l'aide de ces données, la marche de cette maladie dans ses différents modes de localisation.

Nous étudierons rapidement dans un premier chapitre l'anatomie pathologique et la symptomatologie de l'atrophie musculaire progressive à un point de vue général, nous réservant d'insister plus spécialement sur quelques phénomènes qu'ont présentés certains malades dont nous rapportons les observations. Dans un second cha-

pitre nous étudierons particulièrement les différents modes de localisation que cette maladie peut offrir à son début et sa marche dans ces différentes formes. Nous terminerons enfin par les observations que nous avons jugées intéressantes, et qui nous ont principalement servi pour ce travail.

Qu'il me soit permis, avant d'entrer en matière, de témoigner à M. le professeur G. Sée, mon maître dans les hôpitaux de Paris, toute ma reconnaissance pour la bienveillance qu'il m'a toujours témoignée pendant le cours de mes études.

CHAPITRE PREMIER.

Anatomie pathologique. — L'atrophie musculaire progressive, telle que l'ont décrite MM. Duchenne et Aran, est une affection caractérisée par un trouble trophique des muscles volontaires. Cette altération des muscles est-elle primitive? est-elle consécutive?

L'idée d'une altération locale et primitive a été émise surtout par les premiers auteurs qui ont étudié cette maladie. Aran et Duchenne soutinrent d'abord cette opinion, mais la modifièrent bientôt pour se ranger du parti de Cruveilhier. Cette théorie a surtout trouvé des défenseurs à l'étranger, et de nos jours Friedreich a repris et développé l'idée première d'Aran et Duchenne. Disons-le de suite, ce n'est point dans une altération primitive du système musculaire qu'il faut rechercher l'origine des lésions que nous constatons dans les muscles, mais dans une altération primitive du système nerveux.

Cruveilhier avait remarqué l'atrophie des racines antérieures de la moelle, et bien que cette altération ne lui parût pas la véritable altération, cause de l'atrophie musculaire progressive, il considérait cette lésion comme l'origine des troubles trophiques observés dans les muscles. Il semblait déjà soupçonner l'altération primitive de la moelle.

Ch. Bell avait émis l'hypothèse d'une altération locale des rameaux nerveux. Plus tard Betz s'est également rattaché à cette opinion, qui ne s'appuie sur aucun fondement sérieux.

MM. Duménil et Jaccoud, et avant eux un auteur suédois, Schneevogt, ayant trouvé chez quelques malades qui avaient succombé à une atrophie musculaire des altérations des ganglions nerveux sympathiques, conclurent que l'atrophie musculaire progressive était concutive à une lésion du grand sympathique.

Mais les études histologiques de la moelle épinière, faites d'une manière méthodique, ne devaient pas tarder à remettre en honneur l'opinion déjà admise en principe par Cruveilhier, à savoir d'une altération primitive de la moelle. M. Luys, en 1860, démontra pour la première fois l'altération de la substance grise de la moelle. Quelques années plus tard M. Duménil constata cette lésion, à laquelle il n'attacha pas une grande importance. Lockhart Clarke, en Angleterre, fit d'importantes recherches. En 1868, MM. Vulpian et Hayem signalèrent l'altération des grandes cellules des cornes grises antérieures de la moelle chez un malade atteint d'atrophie musculaire progressive, observé par Duchenne. D'éminents observateurs se sont depuis livrés à des recherches anatomiques

précises, et M. Charcot (1) a surtout démontré avec une grande netteté que l'atrophie musculaire progressive était consécutive à une altération localisée dans les cornes grises antérieures. C'est à cet auteur que nous emprunterons ce que nous allons dire sur les lésions de cette affection.

La lésion de la moelle porte nécessairement sur les grandes cellules motrices des cornes antérieures; les faisceaux blancs sont respectés. La névroglie des cornes grises antérieures peut aussi être affectée. La lésion dans la névroglie est de nature inflammatoire. Les éléments cellulaires entrent en voie de prolifération, et les éléments nouveaux s'organisant peuvent amener à une certaine époque une réduction considérable du volume des cornes antérieures.

Les cellules nerveuses offrent tantôt les caractères de l'atrophie pigmentaire, tantôt ceux de l'atrophie scléreuse. L'altération de cette partie de la substance grise de la moelle détermine consécutivement l'atrophie des racines nerveuses antérieures. Une partie des tubes nerveux de ces racines restent intacts. Une autre partie perd sa myéline, ou subit à un degré variable la dégénérescence granulo-graisseuse.

La fibre musculaire présente une atrophie simple avec conservation de la striation transversale. Les éléments du sarcolemme peuvent, dans cette forme d'amyotrophie, présenter un travail de prolifération plus ou moins accentuée. Ces nouveaux éléments peuvent s'organiser et donner lieu à un tissu conjonctif très-abondant. Il peut aussi se former dans l'interstice des faisceaux muscu-

(1) Leçons cliniques sur les maladies du système nerveux.

laires des dépôts d'éléments graisseux qui peuvent être assez abondants pour donner lieu à une lipomatose luxuriante, qui rendrait difficile à constater l'existence de l'atrophie musculaire.

Symptomatologie. — L'atrophie musculaire progressive est une affection chronique à marche excessivement lente. Localisée à son début dans une région limitée du système musculaire, elle tend essentiellement à se généraliser et à détruire l'élément muscle. Son début est insidieux et ne se traduit ordinairement par aucun symptôme éclatant. Ce qui frappe tout d'abord le malade, c'est un sentiment de faiblesse insolite, de fatigue prompte à se produire ; ses mouvements n'ont plus la même sûreté, la même précision, et plus tard il y a plus que de la gêne dans les mouvements, il y a une impuissance presque complète. Ce premier phénomène éveille l'attention du malade, et il ne tarde point à s'apercevoir que les parties affaiblies n'ont plus leur volume habituel, qu'elles sont amaigries.

Faiblesse progressive, atrophie progressive, tels sont les deux symptômes par lesquels s'annonce le plus souvent l'atrophie musculaire. Si alors on examine les muscles altérés on remarque qu'ils ont perdu de leur consistance : ils sont plus mous, moins resistants à la pression du doigt ; en outre, ils sont souvent le siége de contractions fibrillaires.

Les contractions fibrillaires se rencontrent à peu près constamment dans l'atrophie musculaire progressive ; elles sont signalées par les premiers auteurs qui l'ont décrite, et même on avait regardé souvent ce symptôme comme appartenant en propre à cette affection. On les a

rencontrées dans d'autres variétés d'atrophies deutéropathiques et même chez des sujets sains. D'ailleurs, dans plusieurs cas, on a noté leur absence.

L'atrophie des muscles a pour conséquence d'entraîner dans les parties atteintes des changements de forme et des attitudes vicieuses. Les saillies normales constituées par les reliefs des masses musculaires disparaissent peu à peu à mesure que la lésion progresse ; elles sont remplacées d'abord par un méplat, ensuite par une dépression plus ou moins profonde suivant la partie malade. Les membres prennent alors une forme bizarre, qui permet de reconnaître au premier coup-d'œil le genre de l'affection. A une période avancée la déformation devient alors considérable : la peau plissée, ratatinée, est moulée en quelque sorte sur le squelette, est déprimée au niveau des intervalles que laissent entre elles les différentes pièces osseuses.

L'atrophie musculaire ne portant à son début que sur un nombre limité de muscles dans une même région, il en résulte des attitudes variables, attitudes dues non pas à des spasmes ou des contractures musculaires, mais à la prédominance d'action des muscles sains sur les muscles malades. C'est ainsi que s'expliquent la disposition en griffe qu'affectent souvent les mains, les déviations que l'on observe quelquefois dans la colonne vertébrale.

Un des caractères importants de cette affection consiste dans la persistance de la contraction musculaire sous l'influence de l'électricité. Ce degré de contractilité est en raison directe du nombre d'éléments musculaires restés intacts. Elle diminue avec ceux-ci et disparaît avec eux. Cependant nous avons trouvé résumée dans

le *Centralblatt* de 1876 une observation de Pick, intéressante par la particularité suivante que présentait le malade. « Chez un homme atteint d'atrophie musculaire marquée, surtout à l'extrémité supérieure du côté gauche, un certain nombre de muscles malades, en particulier les extenseurs, présentèrent cette curieuse particularité d'opposer une réaction exagérée et plus rapide aux excitations faradiques et galvaniques par rapport aux muscles du côté sain. Il n'y avait point de sensibilité exagérée de la peau au niveau des muscles malades, pas plus qu'une exagération du pouvoir réflexe. »

On a signalé aussi au début de l'atrophie musculaire progressive des contractures, des troubles de la sensibilité cutanée et des troubles oculo-pupillaires. Ces symptômes n'appartiennent évidemment pas à cette affection. Il n'en est pas de même des douleurs que l'on observe au contraire fréquemment, soit avant l'apparition de l'atrophie, soit enfin pendant son évolution.

Nous les avons rencontrées dans de nombreuses observations, et chez un de nos malades ces douleurs existaient extrêmement vives. Ces douleurs sont variables dans leur forme. Tantôt le malade n'éprouve que des douleurs erratiques, vagues, assez légères pour ne pas l'empêcher de vaquer à ses occupations ; tantôt, au contraire, elles sont d'une intensité excessive, contusives, fulgurantes même, offrant une analogie remarquable avec les douleurs fulgurantes de l'ataxie locomotrice.

Ces douleurs se manifestent ordinairement avant le début de l'atrophie musculaire et quelquefois bien longtemps avant. Banks (1) a publié une observation dans

(1) Dublin Hospital Gazette, 1860.

laquelle elles se sont montrées dix-huit mois avant que le malade constatât le commencement de son atrophie; de plus elles persistèrent, mais avec une moindre intensité après l'apparition de la maladie. Cette observation nous a paru offrir un grand intérêt clinique. A ce point de vue il nous semble évident que dans ce cas la maladie, tant à son début que dans le cours de son évolution, a bien présenté les caractères typiques de l'atrophie musculaire progressive.

M. Tardieu (1) a également signalé chez un de ses malades ces symptômes douloureux. Ce malade, que sa profession obligeait de s'exposer souvent au froid, est pris de douleurs assez vives qui débutent par les malléoles des deux jambes et de là s'irradient dans tous les membres. Ces douleurs le retiennent pendant un mois au lit. Il n'avait jamais eu d'attaque de rhumatisme. Un an plus tard l'atrophie commence et débute par les extrémités supérieures.

Dans les deux cas les douleurs se sont généralisées et n'ont pas offert une intensité plus grande ou un caractère différent dans les membres où l'atrophie s'est d'abord localisée. Il n'en est pas toujours ainsi, et il n'est pas rare de voir les douleurs n'apparaître que dans un seul membre, dans celui qui va être atteint, et plus tard se montrer successivement dans différentes régions et donner ainsi le signal de l'envahissement progressif du processus morbide. (Observations II et X.)

Ces douleurs durent un temps plus ou moins long. Il arrive quelquefois de les voir cesser au moment où commence l'atrophie; souvent, au contraire, elles persistent; d'autres fois elles reviennent par intervalle.

(1) Gazette des hôpitaux, 1862.

La cause de ces douleurs est encore peu connue. Sont-elles dues à une influence rhumatismale ou à un certain degré de méningo-myélite? Wachsmuth s'était rangé à cette première opinion et avait proposé de diviser l'atrophie musculaire en deux classes ; l'atrophie simple où le symptôme douleur est absent, l'atrophie rhumatismale où il existe. Chez les malades, en effet, où nous rencontrons des douleurs, nous trouvons souvent dans leurs antécédents la cause qui détermine le plus souvent le rhumatisme, l'influence du froid et de l'humidité ; chez quelques-uns même, comme chez notre malade de l'observation X, nous apprenons que les douleurs se sont compliquées de gonflement articulaire. Ces raisons pourraient peut-être nous faire pencher en faveur de la première opinion. Du reste, quelle qu'en soit la cause, nous pensons qu'il n'est point rare de rencontrer des phénomènes douloureux au début, et surtout avant le début de l'atrophie musculaire progressive, et que ce n'est pas une cause suffisante pour faire rejeter *a priori* l'existence d'une atrophie musculaire protopathique.

Considérée en général au point de vue de sa localisation dans le système musculaire, l'atrophie musculaire progressive affecte une marche symétrique. Débute-t-elle, par exemple, par l'extrémité supérieure du côté gauche, elle ne tardera pas à se dessiner dans l'extrémité supérieur droite. Il en est de même, que le début se fasse par le thorax ou les extrémités inférieures. Il est rare de la voir se manifester en même temps dans chaque moitié du corps. Elle progresse ainsi détruisant symétriquement les mêmes muscles. Il n'en est cependant pas toujours ainsi, et il peut se faire que l'atrophie se localise

dans une seule moitié du corps ; M. de Lacaussade a eu l'occasion d'observer un cas de ce genre (Obs. II).

M. Duchenne (de Boulogne), a signalé aussi un cas d'atrophie musculaire progressive où la maladie affecta la marche suivante : après avoir débuté par le membre supérieur droit, elle envahit la membre inférieur gauche, et se continua par le membre supérieur gauche et le membre inférieur droit,

L'atrophie musculaire progressive, localisée dans une région, n'attend pas, pour se porter en avant, d'avoir détruit complétement les muscles qui la composent. Elle a une marche plus irrégulière, plus capricieuse. Il n'est point rare, et c'est même la règle générale, de la voir dans un membre détruire indistinctement et complétement certains muscles, pendant qu'elle respecte leurs voisins. Bien plus, dans un même muscle, envahir certains faisceaux musculaires et laisser les autres intacts.

De plus elle n'atteint pas les muscles en masse, mais individuellement.

L'atrophie musculaire progressive a une grande tendance à se généraliser et le plus ordinairement elle arrive à anéantir complétement le systéme musculaire, au point de déterminer une perturbation générale dans les fonctions les plus essentielles à la vie. Cependant il est des cas, où sans cause connue, elle semble s'arrêter dans sa marche et se localiser dans un point et s'y fixer définitivement. Le malade dont il est parlé dans l'observation III, a vu ainsi l'affection, dont il était porteur, rester stationnaire pendant six ans.

Le caractère essentiel avons-nous dit, de l'atrophie musculaire progressive est de marcher avec une excessive

lenteur, mais d'un autre côté elle condamne le malade à une mort certaine. Les exemples de guérison, ou plutôt d'état stationnaire produit par un traitement convenable sont rares. La règle générale est de la voir résister à tous les moyens ou agents thérapeutiques. Pour arriver à ce terme fatal, résultat de la destruction totale des muscles essentiels à l'entretien de la vie, l'atrophie musculaire progressive met un temps très-variable, mais qui est toujours très-long. La limite varie entre huit et vingt ans. Les cas où la mort est survenue avant cette période par le propre fait de cette affection sont peu communs. Cette conséquence malheureuse dépend souvent de la localisation de la maladie à son début. Il est facile de comprendre en effet que les chances de mort sont bien plus rapide quand la maladie débute par les muscles qui sont animés par les nerfs prenant leur origine dans le bulbe, que quand elle envahit primitivement les muscles des extrémités supérieurs ou inférieurs.

L'atrophie musculaire progressive ne s'accompagne d'aucun trouble général. On a noté cependant, comme dans la plupart des affections chroniques de la moelle, des altérations trophiques des tissus.

Il est difficile de savoir si ces troubles appartiennent à la forme protopathique. Benedikt a observé une atrophie simultanée des os et de la peau, Roberts, des congestions cutanées et de l'œdème du tissu cellulaire.

Chez un malade de M. Vulpian, dont l'observation est rapportée dans la thèse de M. Ollivier (1), on avait constaté un prurit intense siégeant aux extrémités supérieures et accompagné d'une éruption lichénoïde et herpéti-

(1) Thèse pour le concours d'agrégation en médecine. Paris, 1869.

forme. D'autres auteurs ont vu survenir dans le cours de cette affection des éruptions de toute espèce, des sueurs abondantes, des hémorrhagies, des congestions cutanées, de l'urticaire, de l'éléphantiasis, de la cyanose et ces auteurs rattachent ces divers phénomènes à des lésions des vaso-moteurs,

Ce qu'il y a de remarquable dans cette affection, c'est que pendant toute sa durée l'état général du malade est excellent. Les fonctions digestives s'accomplissent normalement.

La sensibilité cutanée n'est point modifiée et les organes des sens se maintiennent dans une intégrité absolue. L'intelligence elle-même ne ressent aucune atteinte.

CHAPITRE II.

DE L'ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE DANS SES DIFFÉRENTS MODES DE LOCALISATION AU DÉBUT.

L'atrophie musculaire progressive offre à son début une localisation très-variable dans le système musculaire. La forme dans laquelle elle se localise dans les muscles des extrémités supérieurs, forme qui a servi avec raison de type pour la description classsique de cette affection, est sans contredit la plus fréquente ; mais si l'atrophie musculaire affecte de préférence ce type, il n'est point le seul et unique tableau clinique qu'elle puisse présenter. D'ailleurs les premiers auteurs qui ont observé et étudié cette affection ne s'étaient point laissé tromper et l'avait parfaitement distinguée dans quelques-unes de ses différentes formes.

Depuis, l'observation plus attentive de l'atrophie musculaire progressive a montré qu'elle pouvait se localiser primitivement non-seulement dans les muscles des membres supérieurs et inférieurs, et du tronc, mais encore dans ceux de la face, de la langue, du pharynx et du larynx; c'est-à-dire que la lésion systématique des cornes grises antérieures, qui détermine l'altération du système musculaire peut atteindre à son origine un point quelconque de la substance grise de la moelle et du bulbe.

1° *Début par les extémités supérieures.* — Le début par les extrémités supérieures est celui que nous avons le plus souvent l'occasion d'observer. Dans cette forme l'atrophie envahit les muscles de l'éminence thénar, peu après les muscles de l'éminence hypothénar et les interosseux. La conséquence de cette atrophie est la disparition des reliefs formés par les éminences, l'aplatissement du talon de la main, et la formation de sillons profonds correspondant aux espaces intérosseux. L'atrophie affecte alors une marche ascendante. Elle se continue par les avant-bras. Rarement la maladie atteint en même temps les deux extrémités, elles se prennent consécutivement.

A l'avant-bras, l'atrophie se porte indistinctement sur les muscles de cette région, elle les envahit individuellement, en respecte un certain nombre; mais il n'est pas de muscles pour lesquels elle semble avoir de préférence. C'est dans un cas sur les fléchisseurs que son action prédomine, dans un autre sur les extenseurs ou les supinateurs.

Il est impossible d'établir de règle à cet égard. Il n'en est pas de même aux bras. C'est surtout le biceps et le

brachial antérieur qu'elle affectionne, tandis que le triceps est longtemps respecté. Cependant elle peut marcher en sens inverse, et M. Duchenne a vu dans un cas le triceps brachial complétement atrophié alors que le biceps et le deltoide étaient intacts.

Après s'être localisée quelque temps dans les membres supérieurs, l'atrophie musculaire progressive continue sa marche par les muscles de l'épaule et du thorax. Le deltoide est certainement un des muscles qui en subit le plus rapidement et le plus sûrement les atteintes; souvent même avant que les désordres soient bien accentués dans le bras et l'avant-bras. L'atrophie du deltoïde détermine de bonne heure un aplatissement de l'épaule, qui, tout aussi bien que la déformation spéciale de la main, permet de reconnaître à première vue la maladie. Au thorax les muscles trapèzes, pectoraux, grands dorsaux sont pris à peu près simultanément. Le muscle trapèze présente une particularité curieuse, que Duchenne (de Boulogne) a depuis longtemps signalée; c'est que toutes les parties de ce muscle ne paraissent pas avoir la même prédisposition à l'atrophie. C'est surtout sa moitié inférieure qui subit le premier choc et quelquefois qui seule est affectée. Les muscles intercostaux n'échappent pas non plus au fléau; mais ils résistent pendant de longues années.

De l'atrophie des muscles de la cage thoracique résulte une conséquence physiologique des plus graves.

Ces muscles présentant un volume relativement considérable, ces fâcheux résultats ne se manifestent pas tout d'abord; mais l'atrophie progressant, toujours finit par amener ce double résultat à savoir: impossibilité d'un certain nombre d'actes physiologiques, nécessitant

le phénomène de l'effort, et difficulté de la respiration. Celle-ci ne s'effectuant plus qu'à l'aide du diaphragme les grands mouvements respiratoires ne peuvent plus être produits par le malade, elle devient courte et superficielle, et la plus légère affection pulmonaire peut gravement compromettre les jours du malade.

Ces muscles du tronc une fois détruits, le malade présente dans sa moitié supérieure un aspect véritablement squelettique; la peau est immédiatement en rapport avec les os; les espaces intercostaux se creusent de profonds sillons et les côtes deviennent très-apparentes sous la peau.

Cet état des membres supérieurs et du tronc contraste étrangement avec l'état des membres inférieurs. Ceux-ci en effet ne s'atrophient que très-tard, et tandis que les premiers sont déjà réduits en un tissu fibreux, ou graisseux, ne répondant presque plus aux excitations galvaniques, ces derniers présentent presque leur volume normal et obéissent encore à l'influence de la volonté; et on peut voir des malades promener ainsi longtemps leur affection (Obs. I.)

Les muscles de l'abdomen, les muscles sacro-lombaires, offrent également une résistance très-grande.

En même temps que l'atrophie musculaire progressive gagne la moitié inférieure dn corps, elle continue sa marche ascendante par les muscles des régions cervicales antérieure et postérieure. Elle peut de là s'étendre à la face, mais elle envahit de préférence les muscles de la déglutition situés plus profondément. A la face l'atrophie musculaire se localisé surtout dans les muscles orbiculaires des lèvres.

Non seulement les muscles de la déglutition sont at-

teints, mais encore ceux de la mastication. Ce sont en général les abaisseurs de la mâchoire qui sont les premiers et le plus gravement compromis. Le malade ne peut d'abord plus ouvrir la bouche, et il arrive un moment où il ne peut même plus produire le plus faible écartement des mâchoires. Il ne peut produire ce mouvement, qu'à l'aide de ses ptérygoïdiens, et quand ceux-ci sont atrophiés à leur tour l'introduction de tout aliment, même liquide, devient impossible.

A ces troubles de la mastication s'ajoute une déglutition laborieuse, la salive ne peut même plus être avalée et s'écoule au dehors. A cette période de l'atrophie, la vie du malade est gravement compromise et la mort ne tarde pas à mettre un terme à la triste situation du malade. La mort par ce mécanisme n'est pas la plus commune quand elle est déterminée par le propre fait des altérations de l'atrophie musculaire progressive. Bien plus souvent le malade succombe à l'asphyxie par atrophie du diaphragme.

Le diaphragme en effet, n'échappe point au processus morbide, et son altération entraîne rapidement la mort du malade. Dans la forme d'atrophie musculaire progressive, que nous décrivons, il est conservé intact pendant de longues années, et il est impossible de fixer l'époque précise où il est envahi.

Telle est la marche que suit l'atrophie musculaire progressive, quand à son début elle se localise aux extrémités supérieures.

Début par le tronc. — Le début de l'atrophie musculaire progressive par le tronc n'est point très-rare, et nous pensons, que ce mode de localisation est le plus

fréquent après celui que nous venons de décrire. Déjà en 1847, Dubois (de Neufchâtel), publia la première observation détaillée d'atrophie de ce genre qu'il distinguait nettement de la paralysie vraie des muscles du tronc. Sur 159 cas observés par Duchenne (de Boulogne), 12 fois cet auteur a rencontré un début semblable.

Mais si cette affection paraît se localiser constamment dans les groupes musculaires des éminences thénar et hypothénar dans cette forme où elle débute par les extrémités supérieurs, il n'est pas de muscles pour lesquels ellé semble avoir de préférence dans le cas où elle se localise primitivement dans les muscles du tronc. Elle atteint primitivement soit les muscles du thorax, soit les muscles de l'épaule, du cou, soit les mnscles sacro-lombaires.

Duchenne (de Boulogne) a constaté plusieurs fois le début de l'atrophie par les muscles thoraciques : pectoraux, grands dentelés, grands dorsaux; chez le malade que nous avons observé (obs. 4), l'affection s'était localisée primitivement dans ces derniers muscles, et s'était propagée consécutivement aux muscles des extrémités supérieures.

L'atrophie peut débuter par les muscles de l'épaule, et en particulier, par le muscle deltoïde (obs. 5). Nous avons trouvé, dans la Gazette des hôpitaux de l'année 1864, l'observation résumée d'un malade du service de Trousseau, chez lequel l'atrophie semble s'être ainsi localisée au début. Ce malade exerçait la profession de dessinateur chez un ébéniste, profession qui n'avait rien de pénible pour ses muscles. Il s'aperçut d'abord d'un affaiblissement des muscles de l'épaule; ce symptôme persista en s'aggravant, sans toutefois l'obliger à laisser son travail.

Un an après, on constatait un degré d'atrophie très-accentué dans les muscles de l'épaule, des bras et de la partie supérieure de la poitrine.

Que l'atrophie débute par les muscles du thorax ou de l'épaule, et plus particulièrement le deltoïde, le premier phénomène qui frappe le malade, est la difficulté croissante des mouvements d'élévation du bras. Dans le premier cas, elle s'explique par le défaut de fixité de l'omoplate, qui n'est plus maintenue en place par les grands dentelés, trapèzes, etc.; dans le second, les muscles élévateurs du bras sont directement atteints.

L'atrophie peut se localiser encore primitivement dans les muscles sacro-lombaires et dans les muscles de la région cervicale (obs. 6).

Duchenne (de Boulogne) rapporte, dans son Traité de l'électrisation localisée, l'observation d'un malade qui présentait une déformation considérable de la colonne vertébrale, consistant dans une exagération de courbure à la région dorso-lombaire, due à l'atrophie des muscles de cette région. M. Bourgeret, dans le service de M. Vulpian, a eu l'occasion d'observer un cas du second genre.

Dans cette forme thoracique de l'atrophie musculaire progressive, la marche de la maladie se continue par les extrémités supérieures : les bras et les avant-bras sont attaqués les premiers, les muscles des éminences thénar et hypothénar ne le sont qu'à une époque souvent très-éloignée du début.

Les membres inférieurs, comme dans la forme précédente, ne sont envahis que dans les dernières périodes de la maladie, et ne subissent jamais des altérations aussi profondes que les membres supérieurs.

Cette forme de l'atrophie musculaire progressive est

une des plus graves ; elle peut conduire rapidement à une terminaison fatale ; cette conséquence s'explique par le fait de la destruction immédiate des muscles actifs de la respiration. En outre, il est rare que l'atrophie des muscles thoraciques ne s'accompagne pas d'une altération commençante du diaphragme, et si ce muscle vient à s'altérer profondément, la mort peut arriver avant que l'atrophie se soit généralisée.

Début par les membres inférieurs. — De tous les muscles, ceux des extrémités inférieures offrent la plus grande résistance à l'atrophie musculaire progressive dans les deux formes que nous venons d'étudier. Jamais, en effet, ils ne présentent un degré d'altération aussi prononcée que les muscles des autres régions du corps. Cependant, ils peuvent être envahis primitivement.

La localisation, au début de l'atrophie musculaire progressive dans les membres inférieurs, est un fait rare. On trouve citées, cependant, un assez grand nombre d'observations où la maladie semble s'être ainsi localisée primitivement, mais on a souvent confondu, dans cette forme de l'atrophie, l'atrophie musculaire progressive protopathique, avec des atrophies deutéropathiques. Dans aucune autre forme, la confusion n'a été aussi fréquemment produite avec les diverses affections du système nerveux qui déterminent, à une période quelconque de leur évolution, l'atrophie. Ces auteurs se sont uniquement attachés au symptôme *atrophie*, et ont laissé de côté les autres symptômes qui, dans ces affections, ont une bien plus grande valeur pour le diagnostic.

Nous trouvons, par exemple, publiée dans le Medico-chirurgical Transactions, 1873, sous le titre d'Atrophie

musculaire progressive, avec rigidité des muscles et des articulations, l'observation d'un malade qui avait présenté, pendant sa vie, toute la symptomatologie de la sclérose latérale amyotrophique. L'examen histologique de la moelle, fait par Lockhart Clarke, démontra, en outre, que l'atrophie musculaire des membres inférieurs était le résultat d'une altération des cornes antérieures consécutive aux lésions de la sclérose latérale. Les symptômes seuls présentés par le malade : contractures et rigidité, à défaut de l'examen microscopique, suffisent à faire rejeter le diagnostic d'atrophie musculaire protopathique.

Duménil (1) (obs. 7), a également publié sous le titre d'atrophie musculaire progressive, une observation qui offre plus d'une analogie avec la précédente. Chez ce malade, en effet, outre un début brusque et probablement fébrile, l'atrophie musculaire s'accompagna de contractures des membres inférieurs, de troubles dans la miction, de troubles considérables de la circulation ; elle évolue avec une rapidité très-grande, qu'on ne constate jamais dans l'atrophie musculaire protopathique. D'ailleurs, l'autopsie et l'examen minutieux de la moelle qui furent pratiqués dans la suite, viennent éclairer le diagnostic, et nous permettent d'affirmer que, dans ce cas encore, l'affection devait être classée dans le groupe des atrophies musculaires deutéropathiques.

S'il est des cas nombreux où le doute est permis, il en est d'autres qui nous démontrent, d'une manière évidente, que l'atrophie musculaire protopathique peut parfaitement se localiser au début dans les membres infé-

(1) Gazette hebdomadaire, 1867.

rieurs. Duchenne a observé deux fois cette localisation. Lockhart Clarke (1), Pick (2), ont publié également des observations où l'examen médullaire a montré l'altération caractéristique de cette affection (obs. 8 et 9).

Eichhorst, dans le Berliner klin. Vochens., rapporte le fait suivant : Il s'agit d'une famille dans laquelle l'atrophie musculaire était héréditaire.

Sur six générations, on avait constaté dix cas d'atrophie musculaire progressive. L'affection débuta constamment par les jambes ; les extrémités supérieures ne furent envahies que très-tard.

Nous avons été assez heureux pour constater deux fois cette localisation de l'atrophie dans les extrémités inférieures (observ. 10 et 11). Bien qu'il ne nous ait pas été donné de pratiquer l'examen anatomique, nous croyons cependant, d'après la marche de la maladie et les symptômes présentés par ces deux malades, pouvoir affirmer que nous avions affaire à une atrophie musculaire protopathique.

Quant à la marche de l'atrophie musculaire progressive dans cette forme de début, elle offre une assez grande irrégularité aux membres inférieurs ; elle ne semble pas se localiser de préférence dans tel ou tel muscle ; tantôt elle envahit d'abord, aux jambes, les extenseurs ; tantôt les fléchisseurs.

Mais, avant de se porter dans des régions plus éloignées, elle n'attend pas d'avoir détruit complètement ces muscles ; elle apparaît fréquemment dans les muscles du tronc et dans ceux des extrémités supérieures, alors

(1) Lancet, 1873.
(2) Centralblatt, 1876.

qu'elle n'a pas encore produit, dans les membres inférieurs, des altérations profondes. C'est ordinairement les muscles du tronc qui sont atteints les premiers, puis les muscles du bras et de l'avant-bras ; les muscles des éminences thénar et hypothénar peuvent être longtemps respectées. Elle finit, comme l'atrophie localisée au début dans les extrémités supérieures, par les muscles de la face, de la mastication, de la déglutition, ou le diaphragme.

La durée de la maladie, dans cette forme, peut être excessivement longue. Ainsi le malade de l'observation 9 n'avait succombé que vingt-huit ans après le début de son affection ; le malade de Pick, au contraire, n'avait survécu que treize ans ; le diaphragme avait été promptement atteint, avant que l'altération fut bien prononcée dans les extrémités supérieures.

Localisation primitive de l'atrophie musculaire dans la sphère des nerfs bulbaires. — L'atrophie musculaire progressive peut se localiser primitivement dans la sphère des nerfs bulbaires. Dans cette forme de localisation elle peut affecter une marche différente. Elle peut envahir d'abord les noyaux du facial, et déterminer l'altération dans les muscles de la face seuls ; elle peut aussi envahir simultanément les noyaux de l'hypoglosse, du pneumogastrique et du spinal, et produire des troubles dans la portion des muscles innervés par les nerfs qui présentent la plus grande analogie avec la paralysie labio-glosso-laryngée. Nous étudierons séparément chacun de ces deux modes de début de l'atrophie.

Le début de l'atrophie, par les muscles de la face, est un fait rare, et, ainsi que Duchenne l'avait déjà fait re-

marquer, semble appartenir à l'enfance. Il est difficile d'établir, d'après le petit nombre d'observations que nous avons rencontrées, une étude complète de la marche de la maladie dans cette variété de localisation. Les observations 12 et 13 nous en donneront une description beaucoup plus exacte que nous ne saurions le faire.

« L'intérêt réel de ces deux observations, dit M. Landouzy (1), se trouve dans ce fait que, chez le jeune frère, nous voyons les premiers coups portés par la maladie; nous surprenons l'affection alors qu'elle est encore bornée aux troubles fonctionnels expressifs de la face, tandis que chez l'aîné, nous assistons aux ruines que la maladie a laissées derrière elle dans la presque totalité des groupes musculaires.

« Ce que nous voyons chez le plus jeune des frères, nous autorise à penser que, chez l'aîné, les choses ont évolué de la même façon, et que l'atrophie des muscles de la face existait. »

La première observation nous apprend que l'atrophie musculaire envahit les muscles du tronc et des membres supérieurs avant les muscles de la mastication et de la déglutition, et se comporte alors comme les autres variétés d'atrophie musculaire progressive; que, dans ces formes, la durée de la maladie peut être plus longue qu'on pourrait le supposer d'après un semblable début.

Si nous ne sommes guère instruits sur cette forme spéciale de l'atrophie musculaire progressive, qui semble appartenir exclusivement à l'enfance, nous ne le sommes pas davantage sur cette autre variété, dans laquelle l'altération porte primitivement sur les noyaux des nerfs

(1) Gazette médicale, 1874.

hypoglosse, spinal et pneumogastrique. La grande ressemblance que présente alors l'atrophie musculaire progressive, avec la paralysie glosso-labio-laryngée, l'a fait confondre souvent avec cette dernière affection. Cependant, Duménil (obs. 14) a publié une observation où les symptômes observés semblent appartenir à l'atrophie musculaire progressive ; M. Charcot a cité également des faits de ce genre. L'atrophie musculaire progressive se développant primitivement dans les muscles de la langue, du pharynx et du larynx, est un fait bien certain, et peut être plus fréquent qu'on le suppose. Des recherches doivent être faites à cet égard.

Il est facile de comprendre que, dans cette forme de début, l'atrophie musculaire acquiert une gravité exceptionnelle dans les troubles fonctionnels qu'elle détermine rapidement. Aussi, chez le malade de Duménil, dont nous rapportons l'observation, la mort est survenue un an et demi environ après le début de la maladie. Un malade de M. Charcot a également succombé un an et demi après le début de son affection, et l'atrophie ne s'était encore étendue que faiblement dans les muscles du membre supérieur gauche.

Observation I.

(Banks, traduite dans l'Union médicale de 1861).

Au mois de janvier 1858, un cordonnier, âgé de 31 ans, est admis à l'hôpital Withworth. Il raconte que sa famille jouit d'une parfaite santé. Son père est encore en vie; âgé de 70 ans, il est assez robuste pour continuer ses travaux ; sa mère est morte à 50 ans d'une maladie du cœur ; ses frères et ses sœurs sont bien portants, et il n'a jamais entendu dire qu'aucun de ses parents eut été atteint de paralysie.

Jusqu'en 1853 il s'était parfaitement porté. C'est après avoir pri

froid, en couchant dans une chambre humide qu'il a commencé à ressentir des douleurs dans les bras, principalement au bras gauche. Ces douleurs présentaient un caractère aigu, car le médecin qui le soignait les avait qualifiées rhumatismales. Jamais d'affection syphilitique. La santé générale n'a subi aucune altération et, malgré la présence de la douleur, il a pu continuer les travaux de sa profession.

C'était un homme excessivement laborieux, travaillant non-seulement toute la journée, mais souvent aussi une assez grande partie de la nuit ; à peine consacrait-il quatre heures au sommeil quand il n'avait pas quelque commande pressée.

Pendant dix-huit mois il a ressenti ces mêmes douleurs rhumatismales que n'avait pu modifier le traitement médical employé ; au bout de ce temps, il s'est aperçu d'une certaine faiblesse dans le pouce de la main droite; à la diminution de force succédèrent l'engourdissement et l'atrophie; ses organes digestifs commençaient à se déranger, et aux maux de tête s'adjoignit parfois une affection de l'estomac.

Avant cette époque, il passait pour un fort buveur; maintenant il s'est abandonné à une extrême intempérance, au point de boire dans une seule journée l'énorme quantité de vingt-deux verres de whisky, et cela dans le but de chasser des sensations très-fatiguantes pour lui. La faiblesse s'étendit progressivement aux doigts, au poignet, à l'avant-bras, avec accompagnement de crampes et de mouvements convulsifs des membres.

Pendant plusieurs mois, le bras droit fut le seul siége de la maladie ; mais vers la fin de 1856, le bras gauche fut envahi précisément de la même manière; la faiblesse et l'atrophie s'étendirent progressivement des muscles du pouce à ceux de l'avant-bras.

A ces symptômes, succède une raideur douloureuse des muscles de la nuque et de la partie supérieure du dos, entre les deux épaules, la tête retombait souvent sur la poitrine, surtout après avoir fourni une longue course. Il lui semblait qu'il avait beaucoup de difficulté à porter ses bras; mais cette sensation qui lui était si pénible, disparut à mesure que se manifestait la paralysie atrophique. Les bras et les mains étaient généralement très-froids; parfois une élévation de température se produisait dans la partie paralysée. Cette impressionnabilité fut toujours remarquable et, dès le début de la maladie, la faiblesse musculaire se trouva en rapport direct avec l'état de froideur de l'at-

mosphère ; la sensibilité avait aussi diminué sur les parties paralysées.

Pendant un séjour de trois mois à l'hôpital, il a été soumis à l'électro-magnétisme et à un traitement tonique. Ces moyens parurent influencer surtout les muscles fléchisseurs, qui augmentèrent un peu en volume.

La maladie qui a progressé pendant deux ans, paraît aujourd'hui stationnaire ; il n'y a pas eu de nouveaux muscles d'atteints.

Lorsqu'au mois de janvier de l'année 1860, j'ai fait constater l'état du malade aux membres de la Société pathologique, voici qu'elles étaient les conditions des muscles et l'étendue de la paralysie progressive.

Le trapèze est bien développé ; mais l'espace compris entre lui et les vertèbres cervicales, paraît imparfaitement rempli ; comme si les muscles de la couche profonde de la nuque étaient atrophiés.

Cette atrophie est manifeste dans la partie postérieure du deltoïde, en sorte qu'il existe une dépression à l'articulation de l'épaule, pendant que la portion antérieure ou claviculaire de ce même muscle, n'est nullement atteinte ; le pectoral, lui-même, est intact. On aperçoit un contraste frappant entre les piliers antérieurs et les piliers postérieurs du creux de l'aisselle ; les derniers sont peu dessinés, vu l'atrophie du grand dorsal et du grand dentelé.

Tous les extenseurs de l'avant-bras et de la main sont symétriquement atrophiés ; les supinateurs sont atteints de la même manière : la possibilité de la supination reste ; mais elle est manifestement due au biceps.

Les fléchisseurs et les pronateurs de la main et des doigts sont partiellement atrophiés ; la pronation cependant s'effectue dans une très-faible limite. L'atrophie de ces muscles paraît complète ; une dépression profonde existe dans la partie inférieure de la paume de la main et le pouce, ne peut toucher les os métacarpiens des doigts ; un seul fléchisseur de la main gauche (le long fléchisseur du pouce) conserve le pouvoir de fléchir la phalange digitale.

Une courbe bien marquée existe dans la région dorsale supérieure, non pas cette courbure angulaire résultant d'une maladie spéciale, mais une courbure franche et arrondie, semblable à celle que doit nécessairement déterminer la perte de contraction des muscles propres de la région dorsale.

Les muscles des extrémités inférieures ont un développement normal.

Notre cordonnier est actif et bon marcheur; il y a quelques semaines il parcourait à pied, en deux heures dix minutes, l'espace de dix mille.

Voilà ce que nous avons constaté pour le degré de contractilité électrique conservé par les muscles.

Les muscles de l'avant-bras, qui paraissent complètement atrophiés, sont entièrement insensibles au stimulus d'un courant électro-magnétique énergique. Il en est de même du triceps droit. Le triceps gauche, qui n'est pas aussi malade, se contracte encore un peu.

L'influence exercée par le courant sur le grand dorsal est assez équivoque ; mais le grand pectoral, que nous avons rencontré dans un état normal éprouve, par l'application de l'électricité, des spasmes et des contractions violentes.

La santé du malade est peu altérée, les formes des parties indemnes de paralysie sont normales ; bon appétit ; excellent sommeil; urines normales; état habituel de constipation exigeant un fréquent usage de purgatifs.

Observation II.

(Publiée par M. de Lacaussade, dans les Mémoires et Bulletins de la Société de médecine de Bordeaux, 1866.

Le nommé Aubert (Elie), âgé de 55 ans, entre à l'hôpital Saint-André le 22 octobre 1865; il est placé au n° 22 de la salle 13, service de M. Lacaussade. Il exerce depuis longtemps la profession de berger, c'est-à-dire qu'il restait des journées entières exposé à toutes les intempéries, et que son alimentation était de mauvaise nature et peut-être insuffisante. Il y a quatorze ans, il ressentit des douleurs dans l'épaule, le bras et la main gauches. Ces douleurs étaient analogues à de fortes crampes; puis son bras commença à maigrir insensiblement et à se déformer; il ne pouvait guère le garder dans la demi-flexion. A cela se joignait un sentiment de froid vif qui le gênait beaucoup. Quelque temps après, les mêmes phénomènes se produisirent dans la jambe gauche, mais avec moins d'intensité que dans le membre supérieur. Il avait cependant continué l'exercice de sa profession, ce n'est que le 22 octobre qu'il se décida à entrer à l'hôpital.

C'est un homme de petite taille, de constitution délicate. La maigreur fait saillir tous les muscles de son visage, ce qui lui donne une physionomie assez extraordinaire. Il a le côté gauche atrophié ; la jambe l'est beaucoup moins que le bras. Les muscles du bras semblent avoir, en grande partie, disparu. Le bras n'a que 8 à 10 centimètres de circonférence ; l'avant-bras est moins diminué de volume. Les os, au niveau des parties postérieures et latérales de l'articulation huméro-cubitale, font une saillie très-notable sous la peau. Quant à l'épaule, la clavicule, l'acromion et l'apophyse coracoïde, ils ressortent d'une façon remarquable. Ces os, ainsi que ceux du bras et de l'avant-bras, semblent eux-mêmes diminués de volume ; la jambe gauche est moins atrophiée que le bras ; cependant son volume est beaucoup moindre que celui de la jambe droite ; le malade, quoique fort gêné dans ses mouvements, peut encore en exécuter quelques-uns. Il ne peut retenir, malgré la plus ferme volonté, les objets mis dans sa main gauche, quoiqu'il les sente très-distinctement. Il marche assez bien, mais il est obligé de s'appuyer sur un bâton qu'il tient de la main droite.

A son entrée à l'hôpital, le malade se plaint de vives douleurs épigastriques, et nous dit que depuis un an et demi, il vomit très-souvent des aliments, mêlés à un peu d'écume blanche.

En palpant la région épigastrique, au lieu de la souplesse qu'on est habitué à y trouver, on rencontre une résistance solide, sans élasticité ; le malade souffre de constipation habituelle. Il se plaint, en outre, d'un sentiment de froid dans tout le côté gauche.

Vers la fin de novembre, le malade se mit à tousser, et les vomissements ne revenaient que tous les trois ou quatre jours. Il pouvait mâcher ses aliments, l'atrophie n'ayant pas envahi les muscles du côté gauche de la face. Plus tard, la toux augmenta et les vomissements prirent un caractère nouveau : les aliments rejetés se trouvaient mêlés à des matières noirâtres. Des accès d'oppression survinrent : on entendait alors dans la poitrine des râles sibilants et ronflants.

Le malade, très-préoccupé de son état, ne prenait d'aliments solides que tous les trois ou quatre jours ; en même temps les vomissements devenaient plus fréquents et la toux plus opiniâtre. Peu à peu les mouvements du bras et de la marche devinrent presque impossi-

bles. Il ne pouvait plus ingérer que des aliments semi-liquides. Les fonctions s'acccomplissant d'une manière incomplète, le malade s'affaiblissait de plus en plus. Il succomba subitement le 6 janvier, pendant un effort de vomissement.

Nécropsie, vingt-quatre heures après la mort.

Système musculaire. — Le cadavre est dans un état d'amaigrissement considérable ; mais il porte surtout sur les membres supérieurs et inférieurs gauches. L'atrophie siége plus particulièrement au membre supérieur gauche. L'épaule et le bras sont plus affectés que l'avant-bras, qui présente encore quelques traces de muscles.

Les muscles sus et sous-épineux, grand et petit ronds, deltoïde et coraco-brachial, sont réduits à une simple membrane blancbâtre de 1 millimètre et demi à 2 millimètres d'épaisseur. Le biceps est réduit à deux cordons blanchâtres, d'un volume un peu moindre à celui d'une plume d'oie. Le triceps, en arrière, présente encore quelques fibres non entièrement dégénérées. A l'avant-bras, les muscles sont moins atrophiés ; ils ont encore quelque peu conservé leur couleur rouge ; seulement le cubital antérieur et le grand palmaire ressemblent à deux minces cordons blancs.

L'examen microscopique pratiqué par M. Azam fait voir tous les degrés de la dégénérescence musculaire jusqu'à la limite la plus extrême.

L'examen du système nerveux ne présente rien de particulier au cerveau. Du côté de la moelle épinière on constate seulement une légère différence dans le volume des racines antérieures à droite et à gauche. Ces dernières offrent des dimensions moindres. Au microscope on ne trouve aucune altération patbologique dans la moelle et ses racines. Aucune altération non plus dans les ganglions du grand sympatbique.

L'examen du système digestif montre un rétrécissement du pylore, un épaississement considérable des parois de l'estomac du voisinage de cet orifice ; elles forment une véritable tumeur.

Les poumons sont fortement engoués en arrière, ils sont emphysémateux.

Le cœur est très-petit.

Observation III (Dr Boucher).

B... Jean, âgé de 42 ans, gendarme à Sancergues, est d'une constitution athlétique, d'un tempérament sanguin. Son père et sa mère vivent encore et se portent bien, ainsi que ses frères et sœurs.

Comme antécédents morbides, voici ce qu'on apprend : en 1845, B... a eu un écoulement simple ou compliqué ; les ganglions de l'aine se sont pris. Etait-ce de la syphilis ? Plus tard, il eut des maux de tête, ses cheveux tombèrent ; mais jamais rien n'a paru ni à la peau ni à la gorge.

En 1855, il part pour la Guadeloupe. Un mois après son arrivée, B... a la fièvre jaune, à la suite de laquelle il éprouve des douleurs rhumatismales dans différentes parties du corps, mais notamment dans le bras gauche. Y a-t-il eu alors de la faiblesse dans le bras ? Le malade ne se le rappelle pas.

A ces douleurs erratiques se joignent de la faiblesse et de l'essoufflement ; l'œdème se montre aux extrémités inférieures et tend à envahir la jambe et la cuisse.

La dysentérie apparaît bientôt et vient augmenter le cortége symptomatique déjà si déplorable.

B... revient en France et va prendre les eaux à Bourbon l'Archambault en mai 1856.

Le séjour des eaux est très-favorable. La dysentérie disparaît d'abord, puis l'essoufflement, puis la faiblesse. Le malade reprend son appétit ; sa gaieté, en un mot toutes les allures de la santé ; mais les douleurs générales s'étaient décidément localisées, et B... ne souffrait plus que du bras gauche. Toutefois cette douleur, qui était persistante, n'était pas assez forte pour l'inquiéter.

Il reprit son service de gendarme et vint habiter le département du Cher.

Vers le mois de septembre 1856, en faisant l'exercice du mousqueton, il s'aperçut qu'il ne pouvait plus tenir son arme du bras gauche et qu'il fallait faire appel à la main droite pour qu'elle ne tombât pas. Cela dura sans aggravation bien notable jusqu'en 1862.

A cette époque, la faiblesse avait encore augmenté, mais ce qui désolait surtout ce malade, c'étaient de nouvelles douleurs qui venaient s'ajouter aux premières.

Il alla consulter M. Boucher vers le commencement de septembre, et voici ce que l'observation lui apprit : le bras gauche est manifestement plus petit que le bras droit ; la main est en quelque sorte rapétissée. Il n'y a plus d'éminence thénar ni hypothénar.

L'avant-bras gauche, dans sa partie enflée, mesure 26 centimètres; le droit, dans sa partie correspondante, en mesure 28. Le bras gauche 29 centimètres, le droit, 30.

La circonférence deltoïdienne gauche 37 centimètres, la droite 39.

Cette atrophie musculaire ne paraît pas plus porter sur les muscles extenseurs que sur les fléchisseurs. L'élément musculaire n'a disparu nulle part, seulement il est atrophié.

Les muscles de l'épaule, à part le deltoïde, les muscles du cou, de la poitrine, sont égaux des deux côtés.

Le malade produit du côté de son bras gauche tous les mouvements qu'on lui commande, à part les mouvements de flexion du pouce qui sont impossibles ; mais tous les mouvements sont faibles et ne peuvent être prolongés.

Les douleurs du bras sont de deux sortes : une douleur gravative constante qui occupe tout le bras et existe aussi bien la nuit que le jour; puis des douleurs aiguës qui ont la rapidité de l'éclair, véritables douleurs fulgurantes, qui commencent à la main et finissent à l'épaule, douleurs nocturnes, courtes, ascensionnelles, atroces, qui arrachent des cris déchirants et entraînent une insomnie rebelle. La sensibilité spéciale du tact n'est pas modifiée ; pas de modifications non plus du côté de la sensibilité générale.

Le malade perçoit la douleur, la chaleur ; il apprécie le poids. L'irritabilité musculaire est conservée ; la conscience musculaire est intacte.

Il ne pouvait donc y avoir aucun doute sur le diagnostic : c'était bien une atrophie musculaire. Quelle a donc été la cause de cette maladie?

L'étiologie qu'on invoque habituellement, l'excès de travail, faisait défaut ici. Il reste comme précédents une syphilis douteuse et la fièvre jaune.

En tenant compte du premier élément et surtout de ces douleurs atroces, nocturnes, M. Boucher donna 1 gramme puis 1 gramme 50 d'iodure de potassium par jour. Dès le cinquième jour du traitement, les douleurs ont diminué, puis cessé tout à fait vers le vingtième jour.

Quant à l'affaiblissement musculaire, il est le même ; le bras n'a pas repris de développement, et la mensuration donne les mêmes résultats.

Observation IV (Personnelle).

Laisnel Charles, âgé de 31 ans : profession fileur. Pas d'antécédents héréditaires. Constitution robuste.

Il y a six ans, après avoir fait la veille des excès de boisson, il fut pris pendant la nuit de vomissements, en même temps il s'aperçut que ses membres supérieurs et sa face étaient paralysés. Il resta quelques jours tout hébété et dans l'impossibilité de prononcer un seul mot, de boire et de manger, de plus les bras étaient incapables de tout mouvement. Cet état dura environ deux mois. Laisnel fut soigné à Reims, où il se trouvait à cette époque.

Il avait en outre perdu la mémoire et restait plongé constammen dans un état de demi-hébétude.

Au bout de deux mois, les bras avaient récupéré leur force, la pa role, quoique encore embarrassée, était devenue moins difficile, et peu de temps après, il reprit son métier de fileur, qui necessitait une grande fatigue des membres supérieurs. Le malade commença alors à s'apercevoir que ses bras perdaient de jour en jour leur vigueur, que le moindre effort, le moindre travail, le fatiguait immédiatement. Il éprouvait en même temps des sensations peu douloureuses du reste, qu'il compare à des élancements, à des secousses, apparaissant subitement.

En 1873, il entre dans le service de M. Lasègue, à la Pitié, où il séjourne quelques mois. On constate alors une atrophie considérable des muscles grands dentelés, biceps et pectoraux. Le deltoïde est déjà envahi, mais moins que les muscles précédents, et le malade peut élever le bras jusqu'à la position horizontale quand on lui fixe les omoplates, mais là s'arrête le mouvement d'élévation.

La sensibilité et la contractilité musculaires sont conservées ; tous les muscles se contractent sous l'influence de l'électricité, mais le degré de la contraction est en rapport avec le degré de la lésion.

Les membres inférieurs sont sains.

Traité par l'électricité, le malade n'éprouva aucune amélioration.

Laisnel retourne à Reims et se trouve dans l'impossibilité de re

prendre son travail. Il s'aperçoit alors que sa cuisse droite se prend et revient à Paris pour se faire soigner (octobre 1875).

Après un séjour de huit mois dans cette ville, le malade se décide à entrer à l'hôpital de la Charité, où il est reçu dans le service de M. le professeur G. Sée (mai 1876). Il se plaint de la faiblesse toujours croissante de la jambe droite principalement, et de ses membres supérieurs. A cette époque Laisnel présente une légère déviation de la face à droite; la parole est un peu hésitante; il a retrouvé la mémoire qu'il avait perdue en 1873.

L'examen des muscles donne les résultats suivants : les pectoraux sont complètement atrophiés, et la peau de cette région glisse presque directement sur les côtes; les omoplates font à la partie supérieure du tronc une saillie très-appréciable et ne sont plus appliqués contre la paroi thoracique par les muscles grands dentelés atrophiés.

Les deltoïdes ont conservé un certain volume, quoique notablement atrophiés; les mouvements d'élévation du bras sont restés tels qu'ils ont été décrits précédemment. Immédiatement au-dessous de la saillie formée par le muscle, les bras contrastent par leur volume considérablement diminué; les biceps ont presque complètement disparu. Les triceps sont en grande partie atrophiés. A l'avant-bras les muscles épicondyliens et épitrochléens forment des reliefs saillants, et présentent seulement les signes d'une atrophie commençaute; la peau qui les recouvre est légèrement ridée. Cette conservation relative des muscles de l'avant-bras, l'intégrité presque complète des muscles des éminences thénar et hypothénar permet au malade de se servir lui-même et d'aider le garçon de salle dans le service.

Du côté des membres inférieurs, nous constatons un affaiblissement très-notable de la jambe droite; la cuisse droite présente une diminution de volume très-notable; l'atrophie porte d'une manière à peu près uniforme sur tous les muscles de la région. La cuisse gauche a conservé son volume normal; il en est de même des deux jambes et des pieds.

Toutes les autres fonctions s'accomplissent normalement. La contractilité électrique est conservée.

Traitement : Electrisation par les courants continus. Bains sulfureux.

Après dix jours dece traitement, amélioration appréciable.

OBSERVATION V (Gazette des hôpitaux, 1868).

Le malade dont il est question fut présenté à la Société de médecine de Paris par M. Duchenne (de Boulogne). Il est âgé de 40 ans, et est atteint d'atrophie musculaire graisseuse progressive depuis environ quatre ans. Le début de sa maladie s'est annoncé, dit-il, par un affaiblissement du mouvement d'élévation du membre supérieur droit, qui a augmenté progressivement, s'est étendu au même mouvement du côté opposé, puis au mouvement de flexion de l'avant-bras sur le bras, et enfin de flexion du pied sur la jambe successivement de chaque côté. En même temps, il s'est aperçu que certaines parties de ses membres supérieurs et de son corps s'amaigrissaient. Cependant il n'a jamais éprouvé de douleurs, et sa santé générale n'a jamais été dérangée depuis l'apparition de sa maladie. Personne dans sa famille n'a été atteint d'une affection semblable à la sienne. Enfin sa maladie s'est déclarée sans cause connue, sans excès de travail musculaire.

M. Duchenne constate, par l'exploration physiologique, que, chez cet individu, les mouvements d'un grand nombre de muscles moteurs des membres supérieurs sont abolis ou affaiblis en totalité ou partiellement. Ce sont principalement en les rangeant suivant leur degré de lésion : le grand dentelé droit, les trapèzes, les rhomboïdes, les grands dorsaux et à un plus haut degré, le deltoïde droit, les biceps, les brachiaux, les longs supinateurs, le tiers antérieur du deltoïde gauche et le grand dentelé de ce même côté; enfin aux membres inférieurs, les jambiers antérieurs. Ces muscles sont atrophiés proportionnellement à la lésion de leur contractilité volontaire, ce qui offre à la vue des reliefs contrastant avec des dépressions des masses musculaires, dépressions qui sont la caractéristique de l'atrophie musculaire progressive.

OBSERVATION VI.

(Bourgeret. Archives de physiologie, 1876).

S..., typographe, 36 ans, entré le 30 août 1876, salle Saint-Jean-de-Dieu, n° 26.

Ce malade a eu à plusieurs reprises des coliques de plomb. Il n'a

pas eu de paralysie des extenseurs. La maladie actuelle a débuté il y a trois ans. Elle présente comme caractère spécial qu'elle a commencé par les muscles du cou et des épaules, puis atteint les bras et les mains. Maintenant elle attaque les muscles du thorax. L'atrophie des muscles attaqués est assez considérable. Jamais de douleurs, sensibilité intacte, contractilité électrique conservée.

Observation VII (Duménil).

Le nommé Frémont, âgé de 53 ans, contre-maître de filature, entra à l'hospice générale de Rouen, le 25 mars 1865.

Son état de santé antérieur à la maladie actuelle, ainsi que ses habitudes n'offrent rien de particulier à noter. Il affirme n'avoir jamais fait d'excès alcooliques et n'avoir eu d'autres accidents vénériens qu'un chancre sans accidents consécutifs, lorsque il était au service. Il avait le système musculaire fortement développé.

Au printemps de 1864 il se livre à la pèche des truites dans une eau courante, restant dans la rivière une demi-beure ou trois quarts d'heure chaque fois. Du mois de mars au mois de mai il répéta cet exercice une douzaine de fois et se sentit pris, à cette dernière date, de courbature générale avec perte d'appétit et sensation de frémissements dans le genou. Il continua néanmoins à travailler jusqu'au 15 juillet; mais alors il fut obligé de rester chez lui, où il gardait souvent le lit. En même temps survinrent des douleurs très-violentes, lancinantes, dans la région lombaire. La miction était difficile et notablement plus longue qu'à l'état normal, les urines ne paraissaient nullement altérées; la perte d'appétit persistait.

Il entra à l'hospice de Darnetal le 15 août et y resta presque jusqu'à la fin décembre. Il continuait à éprouver de violentes douleurs dans les reins, douleurs qui le privaient parfois de sommeil; il pouvait encore marcher en s'aidant d'un bâton. On lui appliqua plusieurs vésicatoires et un cautère à la région lombaire et on lui administra de l'opium. L'état fut stationnaire jusqu'au milieu de février; alors il se vit forcé de garder le lit complètement et s'aperçut que les membres inférieurs se fléchissaient peu à peu, sans qu'il lui fût possible de les étendre. Au mois de mars toute mouvement d'extension devint impossible. Les douleurs lombaires persistaient au même degré. Huit jours

après son entrée à l'hospice général, la cuisse et le pied gauche s'œdématièrent.

Dans les premiers jours d'avril l'œdème gagna le membre inférieur droit et s'étendit consécutivement au bassin et à la région lombaire. Les cuisses et les jambes étaient dans un état de flexion permanente, insurmontable. L'œdème du membre inférieur gauche était assez considérable pour empêcher d'apprécier l'état des muscles ; mais à droite on pouvait constater une atrophie de tous les muscles de la cuisse, surtout des extenseurs. Les parties molles de la jambe présentaient aussi un amaigrissement très-prononcé. La pression, au niveau de l'articulation sacro-iliaque droite, déterminait une vive douleur. L'exploration électrique, pratiquée sur le membre inférieur droit nous donna les résultats suivants : Sensibilité diminuée depuis la région fessière jusqu'au pied ; contractilité musculaire nulle à la région fessière ; contractions légères dans les muscles triceps et adducteurs, un peu plus dévéloppées dans les muscles de la région postérieure de la cuisse. Quoique tous les muscles de la jambe parussent atrophiés, la contractilité y était conservée.

Vers la fin d'avril, il se manifesta un commencement d'eschare au sacrum et de l'érythème sur les trochanters. Il y avait de la constipation et l'appétit qui était revenu disparut de nouveau.

Le 1er mars, une rétention d'urine oblige de sonder le malade; le cathétérisme ne présente aucune difficulté. A partir de ce jour l'état empire rapidement; l'œdème envahit le scrotum, la verge et toutes les parois abdominales; la face précédemment un peu bouffie, s'altère et se creuse. Le malade peut à peine avaler quelques cuillerées de tisane et de vin; il pousse toute la nuit des cris arrachés par de violentes douleurs de reins. Il succombe le 7 mai, à 10 heures du soir.

Autopsie. — Les muscles des régions fessières et de la cuisse sont très-mous, flasques, friables, décolorés, infiltrés de sérosité. La portion lombaire de la colonne vertébrale et la partie supérieure du sacrum sont le siége d'une ostéite très-prononcée.

La dure-mère est épaissie, adhérente, l'arachnoïde est reliée à la pie-mère par des fausses membranes très-épaisses. Les ganglions lymphatiques de la portion lombaire des corps vertébraux sont augmentés de volume et infiltrés de pus.

L'examen microscopique révèle une dégénérescence granulo-grais-

seuse très-avancée des muscles des membres inférieurs, ces muscles ont perdu leurs stries transversales.

Les cordons postérieurs de la moelle, à partir du renflement lombaire sont désagrégés; même désorganisation des cordons antéro-latéraux, à tel point qu'on ne peut pratiquer des coupes de la moelle.

Les racines des nerfs de la fin de la région dorsale et de la région lombaire de la moelle, bien que présentant leur volume normal en apparence, on subi une altération considérable; les tubes nerveux de ces racines sont granuleux, les axes ont disparu.

Dans toute la périphérie de la moelle épinière, au voisinage de la surface, les tubes nerveux paraissent détruits pour la plupart. Plus on se rapproche du centre moins l'altération est avancée; et tout à fait au centre la substance blanche a sa structure normale.

Les cellules nerveuses des cornes antérieures comme celles des cornes postérieures sont dans un état d'intégrité complête.

La partie moyenne du grand sympathique lombaire présente une altération incontestable. Les filets nerveux sont plongés dans une gangue très-dense de laquelle il est difficile de les isoler. Les débris des éléments nerveux sont perdus au milieu d'une grande quantité de granulations graisseuses et de corpuscules granuleux qui sont peut être des globules de pus.

Observation VIII.

(The Lancet, 1872. Lockhart-Clarke). Tirée de la Revue des sciences médicales de 1873.

Homme de 58 ans, malade depuis l'âge de 30 ans. Il eut, comme premier symptôme, du vertige pendant trois ans, puis les mouvements devinrent plus lents et s'accompagnaient de tremblement quand le malade voulait les précipiter. Plus tard la jambe gauche s'affaiblit et les parties charnues s'atrophièrent. Enfin les muscles de la jambe droite et ceux de l'épaule du même côté subirent le même sort. En même temps le malade se plaignait de douleurs dans le trajet des bras et des jambes. Tous les symptômes s'aggravêrent avec le temps. Actuellement il est tout à fait impotent, ne peut remuer dans son lit, ni même s'aider pour manger lui-même. Les muscles présentent une rigidité remarquable qui disparut huit jours avant la mort. Presque

tous les muscles du corps sont atrophiés, surtout ceux des membres supérieurs. Les mouvements sont très-affaiblis. La sensibilité cutanée n'ést pas altérée ; le malade est à peine sensible à l'action de l'électricité. Sa parole est indistincte et nasonnée. La déglutition est difficile et presque impossible, la salive coule hors de la bouche.

Autopsie. — Points épars de dégénérescence amylacée dans les circonvolutions cérébrales ; altérations à la fois dans la substance blanche et grise. Le volume de la protubérance a un peu diminué ; ses vaisseaux sont très-dilatés et ont provoqué, par une sorte de résorption, la formation de vacuoles dans le tissu nerveux. La substance de cette partie de l'encéphale est criblée aussi de corpuscules amylacés. La moelle allongée est d'un cinquième environ moins considérable qu'à l'état normal. Tous ses noyaux sont plus petits et les cellules qui les composent sont plus ou moins envahies par une dégénérescence pigmentaire. Le diamètre de la moelle est d'un quart environ moindre qu'habituellement. La substance grise d'un bout à l'autre est le siége d'une série de lésions et de foyers de dégénérescence. Les cellules des cornes antérieures ont subi une dégénérescence considérable. Les unes ont été entièrement envahies par du pigment, les autres sont changées en amas de granulations ; celles qui restent sont excessivement atrophiées.

Observation IX (Pick).

La maladie dura treize ans. L'atrophie musculaire débuta par les extrémités inférieures et affecta la marche ascendante. Certains groupes musculaires des extrémités inférieures présentaient le tableau clinique de la pseudohypertrophie. A l'autopsie, on trouva accumulation de graisse dans le tissu interstitiel des muscles avec atrophie simple des fibres musculaires.

A l'examen microscopique, les muscles, où l'altération était le plus prononcée, présentaient une couleur jaunâtre ; semblables à du tissu graisseux pâle, ils n'étaient plus reconnaissables qu'à la striation. Telle était l'altération dans les trois adducteurs , les soléaires, le plantaire grêle, le couturier, le psoas iliaque. Le diaphragme offrait également un degré de dégénérescence très-prononcée. Dans la moelle, on trouve l'atrophie bien connue des grosses cellules des cornes anté-

rieures. Les racines antérieures et postérieures du nerf sciatique étaient normales.

Observation X (Personnelle).

Lecerf, 54 ans, marchand ambulant. Pas d'antécédents héréditaires; constitution robuste. Le malade dit avoir ressenti, il y a quinze ans, une sensation de fraîcheur dans le bras gauche, à un moment où, étant en sueur, il était exposé à un courant d'air. Cette sensation devint persistante, et il l'éprouve encore aujourd'hui; elle ne cesse que par intervalle pour reparaître bientôt après.

Au mois d'août 1875, il fut pris de violentes douleurs dans les membres inférieurs, douleurs qui l'empêchaient de vaquer à ses occupations, de marcher; il dut même garder le lit pendant trois mois. La jambe gauche fut d'abord le siége de la douleur; elle se manifesta un peu plus tard dans la jambe droite. Les genoux enflèrent et on lui plaça sur cette région des vésicatoires.

A la même époque, le malade ressentit dans le dos, le long de la colonne vertébrale, une douleur continue, qu'il compare à une sensation douloureuse de pression. Ces douleurs fulgurantes tourmentèrent continuellement le malade et le tourmentent encore. Il y a un mois, elles ont fait apparition dans le bras gauche ; elles ne sont pas fulgurantes comme aux jambes, mais continues, et siégent principalement aux coudes et aux poignets. En même temps que les douleurs, apparut l'atrophie dans les membres inférieurs; de même pour les bras, l'atrophie fut toujours signalée par les douleurs.

Le malade entre le 7 janvier 1876 dans le service de M. le professeur G. Sée, salle Saint-Charles. Actuellement, le malade a considérablement perdu de ses forces; les membres inférieurs sont atrophiés; l'atrophie est plus accentuée dans la cuisse droite; la jambe droite est aussi plus maigre que la jambe gauche. Le malade ne peut marcher sans béquilles et, sans leur secours, il chancelle et ne peut soutenir le poids de son corps. Il ne marche pas plus difficilement quand on lui ferme les yeux. Les bras sont atrophiés; les muscles de l'avant-bras, grêles, recouverts par une peau ridée qui se plisse facilement. Les mains sont décharnées; les éminences thénar et hypothénar, flasques; les espaces inter-osseux ne sont pas remplis comme il y a six mois. Le malade peut à peine serrer la main. Au deltoïde,

l'atrophie est peu marquée: elle l'est davantage aux muscles de l'omoplate. La sensibilité cutanée est intacte. Aucun trouble des organes des sens; sa vue et son ouïe sont aussi bonnes qu'autrefois. L'appétit est un peu diminué ; les digestions se font moins facilement ; il a un peu de diarrhée. Les fonctions de la vessie et du rectum s'exécutent comme à l'état de santé parfaite.

Le malade, soumis à l'influence d'un courant électrique, nous permet de constater que tous les muscles, même les plus atrophiés, répondent à l'action de cet agent.

Observation XI (Personnelle).

Jean Chamois, âgé de 45 ans, entre à l'hôpital de la Charité, le 4 juillet 1876. Il est reçu dans le service de M. le professeur G. Sée, salle Saint-Charles.

Le malade raconte qu'au mois de décembre 1874 il se plaignit d'une grande fatigue et fut pris de courbature et de malaise général; néanmoins, il ne fut pas obligé de s'aliter et continua à travailler. En même temps, il remarqua que tout son corps, mais particulièrement ses membres inférieurs, tremblait quand il marchait un peu et se mettait au travail, si bien — le malade exerçait la profession de scieur de long — qu'il ne pouvait se tenir en équilibre sur l'arbre qu'il devait scier. Ce tremblement disparaissait au repos, mais peu à peu il augmenta tellement qu'il dut cesser tout travail.

Depuis cette époque, chaque fois qu'il se fatiguait, le même phénomène se reproduisait.

Au mois de juin 1875, Jean Chamois fut pris de troubles gastriques violents, qu'il définit fort mal. Ces désordres ont persisté pendant six mois et ont enfin cédé sous l'influence du repos et des toniques. Ce n'est que vers cette époque qu'il s'aperçut qu'il perdait ses forces et que ses muscles s'atrophiaient. La faiblesse et l'amaigrissement débutèrent par les muscles du côté droit et ne se manifestèrent dans les muscles du côté gauche que cinq ou six mois après. Dès lors, la marche devint très-difficile. Il n'a jamais ressenti de douleurs dans les membres, n'a pas eu de contracture. Il a toujours joui d'une santé excellente avant le début des premiers accidents que nous avons signalés. Il n'a jamais fait d'excès alcooliques et n'a point eu la syphi-

lis. Au moment de son entrée à l'hôpital, le malade ne se plain d'aucune douleur, il dit seulement éprouver une sensation de froid dans les membres inférieurs et dans les mains. L'examen du malade nous montre que les muscles des membres inférieurs sont généralement et uniformément atrophiés ; l'atrophie est plus accentuée dans les muscles gastronémiens et elle est surtout apparente quand on le fait marcher. La marche est encore possible, mais elle est entravée par le tremblement qui, aujourd'hui, est considérable. La jambe droite est beaucoup plus faible que la jambe gauche ; il la traîne en marchant ; les mouvements sont parfaitement coordonnés. L'atrophie est beaucoup moins marquée dans les membres supérieurs, et elle est aussi marquée à droite qu'à gauche. Tous les mouvements sont conservés, ils sont seulement affaiblis. Les muscles des éminences thénar et hypothénar sont atteints, mais n'offrent pas un contraste frappant avec les muscles de l'avant-bras. Les pectoraux, les trapèzes dans leur tiers inférieur, les grands dentelés, sont également atrophiés, et l'omoplate ne s'applique plus, comme à l'état normal, contre la cage thoracique. Les muscles grands dorsaux et sacro-lombaires, ces derniers surtout, ont considérablement diminué de volume. On remarque dans tous les muscles, et particulièrement dans ceux des cuisses, des contractions fibrillaires ; celles-ci se produisent spontanément. Soumis à l'action d'un courant électrique, tous les muscles entrent encore en contraction. Cette contraction est moins énergique dans les muscles qui sont le plus atrophiés et surtout dans les muscles du mollet et les sacro-lombaires. Les fonctions digestives sont excellentes ; le malade a bon appétit et digère parfaitement ses aliments. Il est habituellement constipé. Pas de troubles de la miction. Les fonctions de la vue et de l'ouïe s'exercent comme à l'état normal.

Observation XII (Landouzy).

Léon Mahuet, 17 ans, ouvrier bijoutier, entre à l'hôpital Beaujon le 8 novembre 1873.

Les parents, indemnes de toute atrophie, fournissent sur leur enfant les renseignements suivants :

Léon a été nourri au sein pendant dix mois par sa mère, il a marché à un an et a parlé de bonne heure ; son développement fut

celui des enfants de son âge. Jamais l'enfant n'a été malade, jamais il n'a pris le lit et n'a point eu de fièvre éruptive. Jamais les parents n'ont été frappés de la physionomie particulière de Léon, qui leur a toujours semblé avoir la figure comme tout le monde. A huit ans, Léon Mahuet avait une taille et un développement ordinaires; la seule chose qu'on remarque alors c'est qu'il a moins d'entrain que les enfants de son âge; il joue peu et n'aime pas à courir; à ce moment, il n'accuse ni faiblesse, ni douleur, il ne boîte pas et ne présente rien des déformations, ni des amaigrissements, si accusés aujourd'hui.

A dix ans, Léon ne peut presque rien porter dans les bras; les parents ne remarquent rien, le malade n'a ni douleurs, ni fourmillements dans les membres.

A 14 ans, le jeune malade était un peu plus petit que les autres enfants de son âge, quand, en deux mois, il se met à grandir de toute la tête sans ressentir aucun malaise. Bientôt, les parents notent de l'amaigrissement dans le membre supérieur gauche, plus faible du reste que le droit. Peu de temps après, amaigrissement de la jambe droite.

A 15 ans Léon est mis en apprentissage chez un bijoutier; dix ou douze mois après on s'aperçoit (sans que l'enfant ressente autre chose qu'un peu de faiblesse) que les épaules et les bras maigrissent sensiblement; en même temps la poitrine se déforme sans que le malade éprouve de dyspnée. Pas plus à cette époque qu'à aucune autre, ni Léon, ni ses parents n'ont remarqué ni contractions fibrillaires, ni tremblements musculaires.

Cependant, douze beures par jour Léon façonnait des bijoux de cuivre et, quoique peu fort des bras, quoique faible des jambes, faisait de longues courses pour livrer la marchandise. L'état général restait toujours bon. L'amaigrissement des membres, la déformation de la poitrine, allant en augmentant, les reins se creusant, un médecin est consulté qui ordonne un régime tonique et des bains sulfureux. La déviation du tronc, en dépit du traitement, s'accentuant, les membres continuant à s'amaigrir, Léon est conduit au bureau central, d'où M. Fernet l'envoie à Beaujon.

Dès l'entrée du malade à l'hôpital, on est frappé plus peut-être de l'étrangeté de sa physionomie que des déformations considérables du thorax et des membres. La face, dans tout son ensemble, est dépourvue d'animation et ressemble singulièrement à un masque. Les

seuls mouvements qui troublent la fixité de ce masque sont, outre quelques-uns qui se passent dans l'orbiculaire des lèvres, ceux de l'aile du nez qui peut s'abaisser. Le front, haut et large, est absolument uni, la peau est parfaitement lisse, le malade n'y peut faire aucune ride; les sourcils ne peuvent être ni élevés, ni rapprochés; ses paupières peuvent être relevées et l'œil largement ouvert; les mouvements de l'œil sont entièrement conservés. La contraction de l'orbiculaire des paupières, mises en jeu avec une intensité moyenne, n'amène pas les bords ciliaires des paupières en contact; il reste entre eux un intervalle d'au moins 4 millimètres. Dans les contractions de l'orbiculaire faites avec toute l'énergie dont est capable le malade, les bords ciliaires se rapprochent davantage, sans toutefois pouvoir s'affronter et l'hiatus qu'ils laissent entre eux est toujours plus grand à gauche qu'à droite. Pendant le sommeil, les paupières ne sont jamais qu'incomplètement fermées et laissent apercevoir une bande assez large de sclérotique. Les lèvres sont grosses, saillantes, surtout la supérieure, écartées et un peu relevées. Cet état des lèvres, joint à la placidité ordinaire du visage, donne à la physionomie quelque chose de singulier et de très-difficile à définir, en même temps qu'il donne au malade un air niais. Cet air niais augmente quand il parle et surtout quand il rit. En effet, la bouche s'agrandit transversalement, de petits sillons se marquent aux commissures, le menton se fronce légèrement, la lèvre inférieure s'élève un peu et semble se placer sous la supérieure, en même temps les joues s'aplatissent et se creusent. Si l'on demande au malade de siffler, les lèvres sont légèrement écartées et projetées en avant, en même temps la fente buccale s'élargit et quelque effort que fasse le malade aucun bruit ne se produit. L'électrisation faradique de la face donne les résultats suivants : aucune contraction sur l'orbiculaire des paupières et sur le frontal; contractions très-faibles sur les sourciliers; contractions très-faibles sur l'orbiculaire des lèvres; contractions nulles des muscles insérés sur les commissures labiales, à l'exception toutefois des zygomatiques qui se contractent légèrement; contractions des muscles du menton.

Léon Mahuet est très-intelligent et répond d'une façon claire aux questions qui lui sont faites. L'état général est bon. Le sommeil et l'appétit sont intacts. Il dit ne ressentir ni douleurs, ni fourmillements, ni tremblements dans les membres; la seule chose dont il se plaigne, c'est d'une fatigue des reins avec sensations de faiblesse; celles-ci

sont surtout accusées après la marche et une station verticale un peu prolongée.

L'atrophie musculaire, qui est générale et intense, porte d'une façon irrégulière sur tous les membres : elle a entraîné du côté des membres, du thorax et du tronc, des déformations considérables.

Membres supérieurs : Mains.—Atrophie considérable de l'éminence thénar, l'éminence hypothénar semble ne pas avoir souffert. On ne remarque pas les gouttières profondes qui accusent l'atrophie des interosseux.

Les mouvements d'extension du pouce seuls sont possibles ; ceux d'adduction et d'opposition font défaut.

Les doigts affectent la disposition qui caractérise la main en griffe. Cependant leurs mouvements de flexion et d'extension sont conservés sauf pour l'index.

La main droite est plus faible que la gauche.

Avant-bras. — Plus voluminenx que les bras, ils ont une forme générale cylindrique, si ce n'est dans leur quart inférieur où ils sont aplatis d'avant en arrière, comme d'ordinaire.

Les mouvements du poignet sont conservés ; la flexion se fait mieux que tous les autres mouvements. La pronation et la supination de l'avant-bras se font complètement et d'une façon relativement vigoureuse.

La flexion de l'avant-bras sur le bras est très-difficile ; l'extension se fait avec peu de force.

Bras. — Les bras sont d'une gracilité extrême. Ils ne semblent constitués que par l'humérus sur lequel repose la peau et le tissu cellulo-adipeux ; à la région postérieure seulement, on sent quelques minces faisceaux musculaires.

Les muscles deltoïdes ont complètement disparu. L'omoplate a subi un déplacement complet par le fait de l'atrophie des muscles grands dentelé, trapèze et rhomboïde.

L'omoplate est extrêmement mobile sur la cage thoracique et cela, dans tous les sens ; elle est comme flottante.

Tronc. — La face antérieure de la cage thoracique est dépourvue de tout relief musculaire, c'est à peine s'il reste quelques faisceaux des pectoraux. Les côtes et les espaces intercostaux se dessinent sous la peau.

Les muscles intercostaux sont atrophiés et la respiration ne se fait plus que par le diaphragme.

Le malade ne peut passer de la position horizontale à la position assise par suite de l'atrophie complète des muscles grands droits de l'abdomen. Pour exécuter ce mouvement il s'aide de ses membres supérieurs.

Les masses sacro-lombaires sont intactes.

Membres inférieurs. — La forme générale des membres inférieurs, dans le repos et le décubitus horizontal, ne présente rien de particulier.

La cuisse, maigre, a une forme régulièrement arrondie. La jambe est notablement atrophiée et l'atrophie porte également sur tous les muscles de cette région.

Le pied est en extension forcée sur la jambe et il ne peut être fléchi sur celle-ci, tandis que l'étendue de l'extension paraît exagérée.

La sensibilité est la même dans les deux membres, les réflexes sont peut-être un peu plus accusés qu'à l'état normal.

Rien à noter du côté des sens.

Le malade est soumis à un régime tonique et est électrisé chaque jour.

A la fin de décembre le malade quitte Beaujon.

En janvier 1874, il entre à l'hôpital Saint-Antoine, service de M. Constantin Paul, où il est soumis chaque matin, à l'électrisation par les courants continus.

Au mois de juin 1874, la maladie n'avait pas fait de nouveaux progrès, et l'état général du malade se maintenait excellent.

Observation XIII (Landouzy).

Au mois de mai 1874, nous examinons attentivement le frère de Léon (Georges Mahuet) que nous avions déjà vu en novembre 1873, cherchant d'autant plus à surprendre l'atrophie commençante sur l'un quelconque de ses groupes musculaires que nous lui trouvions les lèvres grosses et un facies rappelant quelque peu celui de notre malade.

Georges, 10 ans 1/2, de constitution assez vigoureuse, de tempérament un peu lymphatique, d'une taille et d'une musculature un peu

inférieures à celles des enfants de son âge, a aujourd'hui le facies type de l'atrophie musculaire progressive infantile : lèvres grosses et visage sans plis ni rides.

Au dire des parents, qui n'ont jamais quitté leur enfant, Georges n'a jamais été malade, ni même sonffrant ; il a été pendant dix mois nourri au sein par sa mère.

L'examen complet etattentif ne fait constater d'atrophie musculaire sur aucun point du corps que sur la face.

Au repos de la physionomie, on est frappé de deux choses : de l'aspect lisse général de la figure et de l'inégalité d'ouverture des yeux ; l'œil gauche est plus ouvert que le droit, la paupière supérieure droite étant moins soulevée que la gauche. Vient-on, la tête étant maintenue droite, à faire regarder le plafond à l'enfant, en d'autres termes, fait-on, la tête tenue immobile, lever à l'enfant les yeux au ciel, on voit la paupière supérieure gauche s'effacer et se relever complètement, si bien que la cornée reste visible dans ses trois quarts inférieurs. Cependant la paupière supérieure droite s'efface moins et la cornée n'apparaît que dans son tiers inférieur.

On note un très-léger strabisme interne de l'œil droit, mais la prédominance d'action du droit interne sur le droit externe ne semble ni intense, ni permanente, car l'œil droit peut être porté sans difficulté en dehors. La vue est bonne, il n'y a pas de diplopie. Les pupilles contractiles sont égales.

Quelque énergique que soit la contraction de l'orbiculaire des paupières, l'œil ne peut être fermé complètement, et l'inoclusion est pour l'œil droit plus accusée qu'à gauche.

Toute la face est singulièrement lisse et n'était le cercle qui entoure les yeux, le visage serait uni et plat absolument comme un masque. Cet aspect étrange de la face, très-difficile à décrire, ressort très-nettement, si en regard de Georges, on place un enfant de son âge sur lequel on voit très-nettement indiqués les rides transversales du front, les sillons naso-labial sus-mentonnier, enfin les sillons obliques des commissures des lèvres. Il y a entre les deux physionomies, dont l'une porte, même au repos, la trace de l'animation, alors que l'autre ne rappelle que l'inertie, un contraste des plus frappants.

L'étrangeté de la physionomie n'est pas moindre quand celle-ci s'anime. Quand Georges parle, la lèvre supérieure reste immobile et la fente buccale s'agrandit sensiblement par le tiraillement des commis-

sures en dehors. Pendant le rire cette mimique s'accentue, les lèvres se tendent, l'agrandissement transversal de la bouche augmente et les joues se creusent; en même temps la lèvre inférieure s'élève et se place sur un plan un peu postérieur à celui de la lèvre supérieure. Cette élévation de la lèvre inférieure est produite par la contraction des muscles de la houppe du menton, contraction accusée par les plis qui se forment sur la peau du menton.

Cette façon dé rire, qui, nous l'avons dit, rappelle de tous points celle de Léon, n'a rien du rire franc ordinaire, elle donne à la physionomie non de la gaieté, mais quelque chose d'étonné, de niais et de triste qui jure avec l'animation de l'œil et la vivacité intelligente du malade.

Georges veut-il souffler une bougie, on voit les lèvres s'écarter, la lèvre supérieure être poussée en avant sans le moindre froncement, bref, l'enfant éprouve les mêmes difficultés que son frère et n'arrive à ses fins qu'après de véritables efforts.

Georges ne peut siffler, il n'arrive pas à froncer son orbiculaire des lèvres, ses efforts n'aboutissent qu'à soulever et à écarter les lèvres,

La faradisation des muscles de la face ne décèle des contractions que sur les frontaux, les buccinateurs et les muscles du menton, contractions faibles pour les premiers, très-sensibles pour les seconds. De temps en temps on surprend sur les lèvres de petites contractions fibrillaires, dont le malade n'a pas conscience. Ces contractions cherchées à plusieurs reprises n'ont pu être vues ni sur les muscles du tronc, ni sur ceux des membres.

La sensibilité de la face est entière, comme celle de toutes les parties du corps : absolument rien du côté des sens.

La langue a son développement et son aspect ordinaires, ses mouvements sont entiers.

L'état général est excellent, toutes les fonctions sont normales.

Observation XIV (Duménil).

La nommée Faivrotte, 64 ans, entra le 25 avril 1864 à l'hospice général de Rouen, salle Sainte-Julie, n° 28, service de M. Gressent.

Cette femme, qui exerçait la profession de garde malade, a toujours joui d'une bonne santé jusqu'en 1863. Vers le mois de mars de

cette année, on remarqua que la voix devenait nasillarde et que la parole, tout en se faisant entendre distinctement, devenait plus difficile. Ces troubles, peu marqués au début, augmentèrent progressivement et il s'y joignit bientôt de la difficulté pour avaler.

A partir de décembre 1863, cette affection jusque-là exempte de douleurs, s'accompagna d'une céphalalgie constante, de douleurs de gorge, qui allèrent en augmentant et gagnèrent tout le cou.

L'état de la malade, à son entrée, était le suivant : la langue plissée, mais nullement diminuée de volume, présentait des contractions fibrillaires très-accentuées ; il y avait une très-grande difficulté et une lenteur extrême dans les mouvements de cet organe, surtout dans la projection de la pointe en avant et en haut, le voile du palais était flasque et la luette pendante. Ces parties ne se contractaient que faiblement lorsqu'on les irritait. Le muscle orbiculaire des lèvres participait aussi à la faiblesse des mouvements ; il y avait impossibilité de siffler, et lorsqu'on ordonnait à la malade de souffler la bouche fermée, les lèvres s'éloignaient des arcades dentaires et s'écartaient l'une de l'autre en laissant passer l'air fortement expiré. Il n'y avait pas d'écoulement de salive au dehors. La malade se plaignait surtout d'un sentiment de constriction à la gorge et au niveau du larynx. La déglutition des liquides se faisait par petites gorgées et exigeait de grandes précautions ; si dans ces moments on détournait son attention ou si elle prenait trop de liquides à la fois, une partie revenait par le nez.

Pour les aliments solides la difficulté était plus grande encore. Il fallait qu'ils fussent très-divisés et qu'un séjour prolongé dans la bouche en eût fait un bol pâteux homogène.

La voix était nasonnée, assez forte, mais très-peu distincte par le défaut d'articulation de certaines consonnes, telles que f, k, l, p, t. La prononciation des mots était lente, traînante, et le défaut de souffle forçait la malade de faire une inspiration presque entre chaque mot. Le timbre de la voix était sourd et voilé. Il y avait à l'épigastre une douleur qui augmentait lorsque le malade était debout, cessait presque entièrement dans la position couchée et s'accompagnait de difficulté de respirer.

L'exploration électrique nous montrait tous les muscles se contractant parfaitement que l'on portât les conducteurs sur le voile du palais, la langue, les muscles des joues ou du cou.

Août 1864. Depuis l'entrée, la maladie a suivi une marche lentement progressive, et c'est surtout du côté des organes de la phonation et de la respiration que l'augmentation est sensible. Tandis que la déglutition s'opère à peu près dans les mêmes conditions, la voix, qui au mois d'avril était encore assez distincte pour que la malade pût assez bien se faire comprendre, est devenue tellement voilée et confuse qu'il est presque impossible de rien entendre.

L'oppression est très-grande; l'action du diaphragme est très-affaiblie. Lorsque la tête n'est plus soutenue sur l'oreiller, elle tombe en avant et la malade, malgré tous ses efforts, ne peut la redresser complètement.

Les muscles du côté gauche du cou font moins de saillie que ceux du côté droit; le bord antérieur du trapèze gauche est très-mince, manifestement plus que celui de droite, le deltoïde et le grand pectoral gauche sont aussi très-amaigris, et il en est de même des muscles de l'avant-bras et de l'éminence thénar du même côté.

L'état de la malade alla toujours en s'aggravant graduellement. La déglutition devint excessivement difficile et dans les derniers temps les aliments demi-liquides pouvaient seuls passer. La voix s'affaiblit de plus en plus et la parole devint inintelligible. La langue ne pouvait plus être détachée du plancher de la bouche. La respiration était très-courte et la malade fut prise plusieurs fois, la nuit, d'accès d'oppression. Les atrophies musculaires signalées plus haut devinrent plus apparentes et restèrent plus prononcées du côté gauche; mais le toucher ne constatait que la diminution de volume. On n'avait pas la sensation de substitution graisseuse à l'élément musculaire.

Au milieu de tous ces troubles de la motilité, la sensibilité et l'intelligence ont toujours conservé l'intégrité la plus parfaite.

Un traitement régulier et soutenu pendant plusieurs mois par l'électricité localisée et l'application de vésicatoires à la nuque n'a en rien modifié la marche de la maladie.

La mort arriva par épuisement le 30 décembre 1864, à 5 heures du matin.

Autopsie. — L'examen des muscles montre l'atrophie des trapèzes surtout à la partie supérieure et des muscles profonds de la région cervicale postérieure. Les muscles superficiels de cette dernière région, ceux des gouttières cervicales ne sont nullement altérés.

Les grands dorsaux ont un développement normal.

Les muscles des épaules et des membres supérieurs sont généralement minces et pâles, mais surtout le deltoïde gauche, les muscles de la région anti-brachiale autérieure et de l'éminence thénar du côté gauche.

La langue a son volume normal, ses muscles extrinsèques ne présentent rien de particulier. Le lingual inférieur, les fibres de la face dorsale de la langue, aussi bien que celles du noyau de l'organe sont pâles et infiltrées d'une certaine quantité de graisse; la structure de la fibre musculaire est, en apparence, conservée.

Les muscles du larynx et du pharynx sont sains. A l'ouverture du canal rachidien on ne trouve d'altération ni dans la boite osseuse, n du côté des méninges et de la cavité arachnoïdienne. L'encéphale n'est point non plus altéré.

Les racines des hypoglosses sont très-minces, grisâtres. Il en est de même des racines antérieures des quatre ou cinq premières paires cervicales, et dans ces dernières l'altération est d'autant plus prononcée qu'on les prend à un niveau plus élevé.

Les racines des spinaux, faciaux, celle de la sixième paire s'éloignent peu, en apparence, de l'état normal. Les racines postérieures sont intactes.

Examen microscopique. — Dans les muscles les plus atrophiés, la structure de l'élément musculaire est encore reconnaissable. Les muscles intrinsèques de la langue présentent de nombreux globules graisseux ils ont conservé cependant leur aspect strié.

Les racines postérieures des nerfs spinaux sont intactes.

Les racines des hypoglosses, les branches pharyngiennes des pneumogastriques, les laryngés inférieurs et les racines antérieures des paires cervicales offrent, à différents degrés, l'atrophie des tubes nerveux.

Des coupes minces nombreuses, faites à la partie supérieure de la moelle épinière correspondante aux racines les plus altérées, ont paru complètement saines.

CONCLUSION.

L'atrophie, dans la maladie décrite par Duchenne (de Boulogne), sous le nom d'atrophie musculaire progressive, débute le plus souvent par les muscles des cavités supérieures, mais elle peut débuter aussi : 1° par les muscles du tronc; 2° des extrémités inférieures; 3° de la face; 4° de la langue, du pharynx et du larynx.

QUESTIONS

SUR LES DIVERSES BRANCHES DES SCIENCES MÉDICALES

Anatomie et Histologie normales. — Muscles et aponévrose du cou.

Physiologie. — De la sécrétion rénale; composition de l'urine.

Physique. — Effets physiques et chimiques des courants électriques; applications diverses.

Chimie.—Combinaison de l'hydrogène avec le phosphore, l'arsenic et l'antimoine propriétés et préparations de ces composés.

Histoire naturelle. — Des feuilles, leur structure, leur position, leur forme, termes employés pour indiquer leur plus ou moins grande division; qu'entend-on par feuille simple, composée et décomposée? Des phyllodes, des stipules des bractées, de la phyllotaxie.

Pathologie externe. — Des fistules lacrymales.

Pathologie interne. — De l'embolie pulmonaire.

Pathologie générale. — De la congestion.

Anatomie et Histologie pathologiques. — Des perforations pulmonaires.

Manuel Opératoire. Du massage des membres, de sa valeur et de la manière de le pratiquer.

Pharmacologie. — Comment prépare-t-on et purifie t on les huiles essentielles ? comment peut-on reconnaitre si elles sont falsifiées ?

Thérapeutique. — Des antipériodiques.

Hygiène. — De la sophistication du vin.

Médecine légale.—Empoisonnement par les champignons vénéneux, symptômes, altération pathologique, traitement.

Accouchements. — De l'accouchement par la face.

Vu par le président de la thèse,

G. SÉE,

Permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,

A. MOURIER.